ITEM 193 : SPONDYLARTHROPATHIE

Spondylarthropathie = rhumatisme inflammatoire chronique partageant des manifestations cliniques et radiologiques et un terrain génétique : **spondylarthrite ankylosante**, **rhumatisme psoriasique**, **arthrites réactionnelles**, **arthrites associées aux MICI** et **spondylarthropathies indifférenciées**
- Lésion élémentaire = **atteinte des enthèses** : zone d'insertion des tendons, ligaments, capsules et fascias sur l'os, située au voisinage des articulations synoviales, des amphiarthroses (symphyse pubienne, articulation manubrio-sternale, disque intervertébral) et des diarthroses fibreuses (sacro-iliaque, sterno-claviculaire ou acromio-claviculaire)
- Prévalence globale = **0,35%** en France, prédominance masculine (1,5/1), majorité des cas débute < **35-40 ans**
- Classification phénotypique: - **Spondyloarthrite axiale** : radiographique (sacro-iliite radiographique) ou non radiographique
- **Spondyloarthrite périphérique articulaire** : érosive ou non érosive
- **Spondyloarthrite périphérique enthésitique**

Manifestations cliniques

Syndrome axial pelvi-rachidien

Dorso-lombalgie

= **Rachialgies inflammatoires chroniques > 3 mois** :
- Débute à la charnière thoraco-lombaire, puis extension descendante ou ascendante
- Forme évoluée :
. **Raideur axiale** : ↘ indice de Schöber ou inflexion latérale lombaire
. **Ankylose rachidienne** : disparition de la lordose lombaire (↘ de la distance L3-mur)

Sacro-iliite

= **Pygalgie** ou **fessalgie** : d'horaire inflammatoire, unilatérale, bilatérale ou à bascule
- Pouvant mimer une sciatalgie tronquée : sans caractère neurogène (ø dysesthésie, ø paroxysme douloureux), sans trajet radiculaire
- **Test de Patrick** : douleur déclenchée par manœuvres de cisaillement des sacro-iliaques (maintenues 20 secondes, ≥ 3 manœuvres positives)

- **Atteinte de la paroi thoracique antérieure** par atteinte des **articulations sterno-claviculaires** et **manubrio-sternale** : ↘ ampliation thoracique (périmètre thoracique en expiration et inspiration)

Syndrome articulaire périphérique

- **Oligoarthrite des grosses articulations,** notamment des **membres inférieurs (genou ++, cheville)**
- **Atteinte coxo-fémorale** : fréquente, redoutable
- **Arthrites des IP distales** : évocateur de rhumatisme psoriasique ++
- **Dactylites** ou **doigts/orteils en « saucisse »** = atteinte inflammatoire de l'ensemble d'un doigt/orteil (MTP, IPP et IPD) ± associée à une **enthésite** : tuméfaction globale de l'orteil ou du doigt. Le plus souvent dans les rhumatismes psoriasiques (signe clinique retenu dans les critères CASPAR).

Syndrome enthésitique

➙ Toutes les enthèses peuvent être atteintes, avec une localisation préférentielle aux MI
Talalgie (plus fréquente et la plus caractéristique) : d'horaire inflammatoire, survenant le matin au lever dès le 1er pas et ↘ dans la journée ➙ très évocatrice si sujet jeune, bilatérale ou à bascule
- Palpation : - **Talalgie plantaire inférieure** : aponévrosite plantaire inférieure (sous le calcanéus)
- **Talalgie postérieure** : enthésite du tendon achilléen ou bursite pré- ou rétro-achilléenne
Autres enthésites : **tubérosité tibiale antérieure, grand trochanter, crêtes iliaques, coudes**

Syndrome extra-articulaire

Uvéite aiguë

= Survient dans **20%** des cas, parfois inaugurale, uni- ou bilatérale, ou à bascule
- Généralement antérieure, non granulomateuse, pauci-symptomatique, parfois sévère
- Risque de **synéchies** en cas de répétition sans traitement efficace

MICI

- **Diarrhée** ± glairo-sanglante, **amaigrissement** ou **douleurs abdominales** ➙ doit faire rechercher un **Crohn** ou une **RCH** chez un patient suspect de spondylarthropathie

Psoriasis

- Localisation typique : **unguéal** ++, **cuir chevelu**, **ombilic**, **plis** (psoriasis inversé)
Précède le + souvent de 10 ans la survenue du rhumatisme psoriasique.

Cardiaque

- **Trouble du rythme/conduction** lors des poussées (rare)
- **Insuffisance aortique** (tardive)

Critères diagnostiques

Critères ASAS

= Chez les patients avec rachialgies > 3 mois et âge < 45 ans :
- Diagnostic si : - **Sacro-iliite à l'imagerie + ≥ 1 signe de spondylarthropathie**
- **HLA B27 positif + ≥ 2 signes de spondylarthropathie**

Sacro-iliite à l'imagerie

- Inflammation active à l'IRM fortement suggestive de sacro-iliite
- Sacro-iliite radiologique stade ≥ 3 unilatéral ou ≥ 2 bilatéral selon les critères de New York

Signes de spondyl-arthropathie

- **Rachialgie inflammatoire** - **Arthrite** - **Enthésite** (talon) - **Uvéite**	- **Dactylite** - **Psoriasis** - **MICI** - **Bonne réponse aux AINS**	- **Antécédent familial de spondylarthropathie** - **HLA B27** - **CRP élevée**

Autres scores diagnostiques

- **Critères d'Amor** : diagnostic si > 6
- **Critères ESSG** : diagnostic si 1 critère majeur + 1 critère mineur

<table>
<tr><td rowspan="5">Types de spondylarthropathies</td><td>Spondylarthrite ankylosante</td><td colspan="3">= Atteinte axiale conduisant à une ankylose : forme typique, la plus sévère, évoluant par poussées
- Syndrome pelvi-rachidien prédominant (douleur lombaire/dorsale, sacro-iliite), évoluant vers une ankylose rachidienne complète (ossification des enthèses) dans les formes sévères
- Atteinte rhumatismale périphérique dans 50% des cas
- Atteinte extra-articulaire : uvéite antérieure aiguë (10-30% des cas), parfois révélatrice, d'évolution indépendante de l'atteinte rhumatismale</td></tr>
<tr><td>Rhumatisme psoriasique</td><td colspan="3">- Principalement périphérique : atteinte des IPD ++, sans association HLA
- Parfois axiale : associée à HLA B27</td></tr>
<tr><td>Arthrite réactionnelle</td><td colspan="3">= Arthrite aseptique, parfois associée à une conjonctivite, une urétrite (homme)/cervicite (femme) ou une diarrhée, survenant quelques semaines après une infection génitale ou digestive
- Syndrome urétrite-conjonctivite-arthrite de Fiessinger-Leroy-Reiter = forme complète
- Germe : Chlamydia trachomatis, Shigella flexnerii, Yersinia pseudotuberculosis, Salmonella enteritidis et typhimurium, Campylobacter jejuni
- Association à HLA-B27 dans 50-95% des cas
- Evolution chronique de l'atteinte articulaire dans 10 à 20% des cas : vers une spondylarthrite ankylosante</td></tr>
<tr><td>Associée aux MICI</td><td colspan="3">- Atteintes périphériques ou sacro-iliite radiologique (le plus souvent asymptomatique) dans 10 à 20% des cas MICI (maladie de Crohn ou RCH) : évolution parallèle à l'atteinte digestive
- Atteinte axiale complète plus rare (< 5%) : évolution indépendante de l'atteinte digestive
- Association possible à une maladie de Verneuil</td></tr>
<tr><td>Indifférenciée</td><td colspan="3">= Spondylarthropathie répondant aux critères ESSG, d'Amor ou ASAS, sans association autre
- Forme bénigne, d'évolution possible vers une forme différenciée
- Enthésite périphérique : manifestation clinique la plus fréquente (90% des patients)</td></tr>
<tr><td rowspan="8">Bilan complémentaire</td><td>Bio</td><td colspan="3">- VS/CRP : ↗ chez 60% des patients en phase de spondylarthropathie non traitée, avec syndrome inflammatoire plus modeste que dans les autres rhumatismes inflammatoires</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Rx standard</td><td colspan="2">= Clichés : - Rachis cervical, thoracique et lombaire de face et de profil
- Cliché de De Sèze = rachis lombaire + bassin de face
- Au rachis cervical = cliché de face bouche ouverte, profil et profil flexion et extension : atteinte identique à la PR, surtout en cas de rhumatisme psoriasique</td></tr>
<tr><td>Stades d'enthéso-pathie</td><td>- 0 : infra-radiologique
- 1 : érosion ou irrégularité du cortex, ostéopénie sous-chondrale à l'insertion de l'enthèse
- 2 : érosion avec ébauche d'apposition périostée
- 3 : enthésophyte = ossification cicatricielle le long de l'enthèse
- 4 : ankylose</td></tr>
<tr><td>Charnière thoraco-lombaire</td><td>- Signe de Romanus (atteinte précoce) : « coin brillant » par inflammation de l'enthèse
- Erosion de l'angle antérieur de la vertèbre (en « timbre-poste », « mise au carrée »)
- Ossification sous-ligamentaire : syndesmophytes ascendant ou descendant
- Colonne « bambou » ou aspect en « rail de chemin de fer » dans les formes ankylosantes : constitution d'ossifications des ligaments intervertébraux le long du rachis</td></tr>
<tr><td>Sacro-iliaque</td><td>= Enthésopathie prédominante à la partie basse de l'articulation et sur le versant iliaque
- Atteinte radiologique visible après une évolution de 7 ans en moyenne
- Critères de New York modifiés : diagnostic de sacro-iliite radiologique si grade ≥ 2 bilatéral ou grade ≥ 3 unilatéral</td></tr>
<tr><td>IRM</td><td colspan="2">= Diagnostic précoce en 2nd intention si Rx normales : remaniements inflammatoires
- Atteinte sacro-iliaque : œdème osseux en hyposignal T1/hypersignal T2 et STIR des berges sacro-iliaques</td></tr>
<tr><td>Autre imagerie</td><td colspan="2">- Echographie-Doppler des enthésopathies périphériques (talon…)
- Scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc : diagnostic positif d'enthésite avec une grande sensibilité, étude simultanée de l'ensemble du squelette, faible spécificité</td></tr>
<tr><td>HLA B27</td><td colspan="2">= Très fortement associé à la spondylarthrite ankylosante : risque relatif = 200
- Prévalence : 6-8% dans la population générale, 90% dans la spondylarthrite ankylosante, 70% dans l'arthrite réactionnelle et 60% dans le rhumatisme psoriasique ou la spondylarthropathie associée aux MICI
- N'écarte pas le diagnostic si négatif (10% de spondylarthrites ankylosantes HLA B27-)
- Conforte le diagnostic sans l'affirmer si positif (97% des HLA-B27+ n'ont pas de spondylarthropathie)
➔ Utile seulement en cas de doute diagnostique</td></tr>
<tr><td>Autres</td><td colspan="2">- Manifestations extra-articulaires : ECG, EFR…</td></tr>
</table>

TTT	Antalgique	**AINS**		= TTT de référence : efficace dans **> 70%** des cas sur la lombalgie au début de la maladie - Efficacité rapide en **< 48h**, rechute douloureuse rapide < 48h à l'arrêt - A dose optimale, si possible avec une prise **le soir** d'une **forme à libération prolongée** - Essai d'autres AINS si échec à 4 semaines ➝ **échec des AINS** si résistant à 2 AINS
		- Antalgique et **myorelaxant** : en complément des AINS, surtout si enthésopathie ou atteinte rachidienne		
	Locaux	- **Geste local** (si non réponse au TTT) : - Arthrite : **infiltration corticoïde, synoviorthèse isotopique** - Enthésite : **infiltration cortisonique** - **Rééducation** : **physiothérapie, ergothérapie** et **techniques d'appareillage**		
	TTT de fond	- Indication : patient ne répondant pas ou partiellement aux AINS et aux gestes locaux		
	DMARD	**Sulfasalazine**		- Surtout efficace dans les formes périphériques et dans les uvéites récidivantes - Action modeste/inexistante dans les formes axiales
		Méthotrexate		- Surtout efficace dans les formes périphériques, en cas de rhumatisme psoriasique ++ - Action non démontrée sur l'atteinte axiale
		Léflunomide		- Surtout utilisé en cas de rhumatisme psoriasique périphérique
		Aprémilast		- Inhibiteur de la PDE4 utilisé dans le rhumatisme psoriasique
	Bio médicaments	**Anti-TNFα**		- Prescription initiale hospitalière, après avis d'expert, sur ordonnance spéciale après obtention de l'ALD - **Etanercept, adalimumab, certolizumab, golimumab (**SC**)** : AMM pour le rhumatisme psoriasique et la spondylarthrite axiale - **Infliximab (**IV**)**: AMM pour la spondylarthrite ankylosante, le rhumatisme psoriasique
			Indication	- **Echec de ≥ 2 AINS pendant ≥ 2 mois** - En présence de **signes objectifs d'inflammation** : synovite, CRP, imagerie
			Forme axiale	- **BASDAI ≥ 4** ou **ASDAS ≥ 2,1**
			Forme périphérique	- Echec de ≥ 1 DMARD (sulfasalazine, méthotrexate, léflunomide) - Nombres d'articulations gonflées et douloureuses **≥ 3**
			Enthésite	- Douleur ≥ 4 (**BASDAI**) avec signes objectifs d'inflammation
		Anti IL 17		- **Sécukinumab** : Rhumatisme psoriasique et spondylarthrite ankylosante. Injection SC
		Anti IL 23/12		- **Ustékinumab** : Rhumatisme psoriasique périphérique. Pas d'efficacité sur forme axiale. Injection SC
	Chirurgie	- **Remplacement prothétique articulaire** (coxite en particulier…) - **Libération articulaire** (articulation temporo-maxillaire ankylosée…) - **Ostéotomie rachidienne de correction** en cas de cyphose dorsale majeure		
	Mesures associées	- **Kinésithérapie** avec extension rachidienne et travail de l'amplitude respiratoire - Activité physique - **Sevrage tabagique** - Spondylarthrite sévère = ALD 30, PEC à 100%		
Suivi	Suivi clinique	= Consultations régulières : tous les 3 à 6 mois selon l'évolutivité de la maladie - **Atteinte axiale** : EVA rachidienne, nombre de réveils nocturnes, taille, courbures physiologiques (indice de Schöber, lordose lombaire, cyphose dorsale et cervicale), ampliation thoracique - **Atteinte périphérique** : nombre d'articulations douloureuses et gonflées - **Enthésopathie** : nombre d'enthèses douloureuses (spontanée et à la palpation et mise en tension)		
	Score de suivi	- **Index d'activité BASDAI** (*Disease Activity*) = auto-questionnaire de 6 questions, score de 0 à 10 : selon la douleur, la fatigue, le dérouillage matinal lors de la semaine précédant l'évaluation. Maladie active > 4 - **ASDAS :** CRP/VS, trois questions du BASDAI et EVA. Maladie inactive si < 1,3 et très active si > 3,5 - BASFI : retentissement fonctionnel de la spondyloarthrite		
	Suivi	- **Surveillance régulière de la VS/CRP** en cas de syndrome inflammatoire biologique - **Rx du rachis cervical, lombaire et bassin** tous les 2 à 3 ans dans les formes évolutives uniquement		
Pronostic	- Facteurs de mauvais pronostic : coxite, dactylite, début précoce < 16 ans, syndrome inflammatoire important, résistance aux AINS, tabagisme actif, présence de syndesmophytes au diagnostic ➝ Tabagisme : facteur de progression radiologique vers l'ankylose et de moindre réponse aux anti-TNFα			
	Complications	- **Amylose AA** : en cas de spondylarthrite non traitée - Atteinte pulmonaire : **syndrome restrictif, fibrose pulmonaire, dysplasie bulleuse kystique des apex** - Atteinte cardiaque : **insuffisance aortique, trouble de conduction (BAV)** - Atteinte osseuse : **ostéoporose** avec **risque fracturaire** (surtout sur colonne en bambou, avec risque de fracture trans-corporéales et trans-discales instable et de complications neurologiques) - Dilatation du cul-de-sac dural dans les formes anciennes de spondylarthrite ankylosante : troubles neurologiques sensitivomoteurs des MI, troubles génito-sphinctériens		